

耳廓 Rosai-Dorfman 病 1 例

张雪迎¹, 钱玖林², 杨令¹, 丁大雄¹, 潘盛兰³, 吕萍¹

(川北医学院附属医院, 1. 耳鼻咽喉科学头颈外科; 2. 眼科; 3. 病理科, 四川南充 637000)

【关键词】Rosai-Dorfman 病; 窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病; 耳廓肿块; 鉴别诊断

【中图分类号】R764.7 【文献标志码】B

1 资料与方法

患者, 女性, 29 岁, 因“发现左耳廓包块 1⁺ 年”入院。查体: 左侧耳廓可见多个隆起包块, 表面光滑, 最大者约 0.5 cm × 0.5 cm × 0.5 cm, 质地较韧, 边界清楚, 活动度差, 轻度压痛。全身浅表淋巴结未见明显肿大, 其余部位未见类似肿块或结节。患者 > 8 月前有“剖宫产”手术史, 其余既往病史无特殊。术前查血常规、肝功、肾功、电解质、血糖、血脂、抗核抗体 (antinuclear antibody, ANA)、抗链球菌溶血素“O”、抗 DNA 酶 B 抗体 (anti-deoxyribonuclease B, DNB)、大小便, 均未见异常, 免疫球蛋白亚类定量 (immunoglobulin G4, IgG4) 2.240 g/L。全麻下行左耳廓包块切除术, 术中取灰黄、灰红不规则组织四块, 大小共约 2 cm × 2 cm × 0.7 cm 标本送冰冻。术中冰冻示: (左耳廓包块) 良性病变。石蜡切片: “左耳廓”组织细胞增生性病变。免疫组化: 组织细胞: S-100 (+), CD1a (-), CD207 (-), CD68 (+), Ki-67 (+, 约 5%), CD20 (灶性 +), CD3 (灶性 +)。结果支持 (左耳廓) 罗道病 (Rosai-Dorfman disease, RDD)。见图 1 及图 2。

术后随访半年未复发, 仅表现为耳屏下方瘙痒, 术后 1 年后随访见耳屏下有一圆形新生物, 质软, 伴局部瘙痒, 考虑复发可能, 术后 1 年半耳屏下新生物未增大。见图 3。

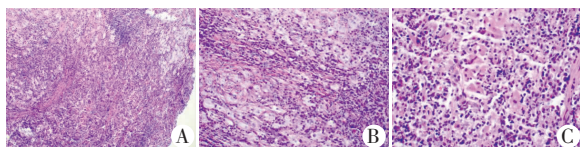


图 1 HE 染色

A. HE×100 可见大量组织细胞增生; B. HE×200, 可见伸入现象; C. HE×400 可见明显“伸入现象”。

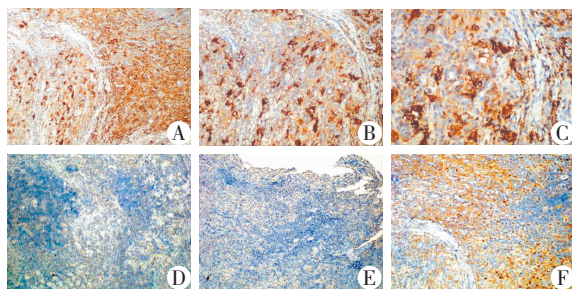


图 2 免疫组化

A. 免疫组化×100, S-100 强阳性; B. 免疫组化×200, S-100 强阳性, 可见组织巨细胞; C. 免疫组化×400, S-100 强阳性可见“伸入现象”; D. 免疫组化×100, CD1a(-); E. 免疫组化×100, CD68 (+); F. 免疫组化×100, CD163(+).

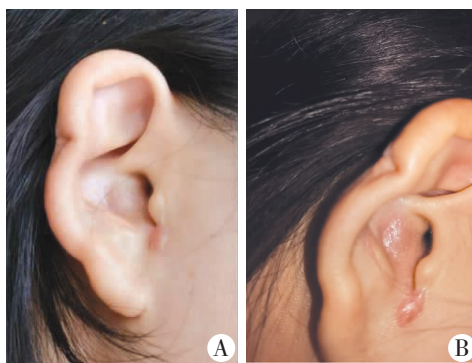


图 3 术后随访图片

A. 术后 1 年, 可见耳屏下圆形新生物; B. 术后 1 年半, 耳屏下新生物未见明显增大。

2 讨论

RDD 又名窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病, 其典型的临床特征包括双侧颈部无痛性淋巴结肿大、多克隆性高丙种球蛋白血症、发热和体重减轻等^[1]。此病多见于儿童和年轻人, 较少见于老年人^[2]。现有报道^[3]中累及淋巴结约 87%, 累及皮肤和软组织约 16%, 累及鼻腔和副鼻窦约 16%, 累及眼及其附属器官约 11%, 累及骨约 11%, 累及唾液

腺约 7%，累及中枢神经系统约 7%。累及耳部的 RDD 极其罕见，临床表现缺乏特异性，主要表现为局部肿胀、增生、发红，确诊主要依据病理活检。RDD 病理显示真皮内有致密、弥漫性结节状炎症浸润，由中性粒细胞、浆细胞、淋巴细胞和组织细胞组成。组织细胞显著增生，呈空泡状大型核，胞质丰富，其内吞噬有形态完整的淋巴细胞、浆细胞和中性粒细胞，即 RDD 的典型病理学表现——伸入现象。免疫组织化学可显示 S-100 和 CD68 蛋白阳性，CD1a 蛋白阴性^[4]。

目前 RDD 病因及发病机制仍未完全明确，可能与某些自身免疫性疾病、病毒感染有关^[5]，约 33% 的病例存在 KRAS 和 MAP2K1 基因突变^[6]。此外，红细胞自身抗体、青少年发病的糖尿病、哮喘等因素也被认为与 RDD 有关。耳部 RDD 易被误诊，可能与以下疾病混淆。(1) 耳垂癭疙瘩：多发于耳垂打孔后，部份病例在初期可有耳垂红肿、痒痛和流脓史，后逐渐形成硬结并增大成为癭痕疙瘩。病理上主要表现为成纤维细胞数量增加、胶原沉积、并有新的血管生成、炎细胞浸润^[7]。(2) 耳复发性软骨炎：以耳廓软骨炎症为特征，伴疼痛、红肿或压痛，可出现结节或疣状外观，一般不累耳垂。病理上正常软骨结构完全丧失，并伴有钙化和骨形成，软骨基质嗜碱性染色消失，软骨-软组织交界处软骨膜发炎，纤维细胞和毛细血管内皮细胞增生^[8]。(3) 结节病：耳廓红斑、肿胀伴有炎性突起，可累及双侧肺门淋巴结。病理上呈非干酪性肉芽肿，可表达 CD68 抗体^[9]。(4) 耳部结核：耳部红斑和鳞状病变，病理上可见结核样肉芽肿，中央干酪层稀少或缺失，病变周围淋巴细胞浸润，覆盖的表皮可溃烂、萎缩或呈现棘皮病^[10]。(5) 麻风病：由麻风分枝杆菌引起，可累及耳廓软骨、耳垂，导致红斑、鳞屑和溃疡性皮炎。病理上常表现为真皮弥漫性的泡沫组织细胞浸润，真皮与表皮可见无浸润带，抗酸染色可阴性或阳性，免疫组化 S-100 染色可阳性^[11]。

RDD 是一种非肿瘤性、自限性疾病，其临床过程是慢性的、不可预测的，恶化和缓解期常交替出

现。目前 RDD 诊断主要依靠病理活检，且没有标准的治疗方案，故临床上应注意与其他耳部疾病进行区分，以避免误诊、漏诊。

参考文献

- [1] Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity [J]. Archives of Pathology, 1969, 87(1): 63 - 70.
- [2] Masoomian B, Lally SE, Shields JA, et al. Ophthalmic manifestations of Rosai-Dorfman disease in five patients [J]. Journal of Current Ophthalmology, 2020, 32(3): 238 - 243.
- [3] Shukla E, Nicholson A, Agrawal A, et al. Extra nodal Rosai-Dorfman disease (sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy) presenting as asymmetric bilateral optic atrophy [J]. Head and Neck Pathology, 2016, 10(3): 414 - 417.
- [4] Yang Z, Yu WT, Liu ZH, et al. Dermoscopy and reflectance confocal microscopy for the diagnosis of generalized pure cutaneous Rosai-Dorfman disease [J]. Skin Research and Technology, 2021, 27(2): 288 - 290.
- [5] Naqvi J, Cassarino DS. Rosai-Dorfman disease-like reaction to tattoo [J]. American Journal of Dermatopathology, 2020, 42(9): 680 - 682.
- [6] Garces S, Medeiros LJ, Patel KP, et al. Mutually exclusive recurrent KRAS and MAP2K1 mutations in Rosai-Dorfman disease [J]. Modern Pathology, 2017, 30(10): 1367 - 1377.
- [7] Da CCTL, Da SI, Da SM, et al. High in situ mRNA levels of IL-22, TFG-beta, and ARG-1 in keloid scars [J]. Immunobiology, 2018, 223(12): 812 - 817.
- [8] Cantarini L, Vitale A, Brizi MG, et al. Diagnosis and classification of relapsing polychondritis [J]. Journal of Autoimmunity, 2014, 48 - 49: 53 - 59.
- [9] Adelola OA, Fernandez R, Ahmad R, et al. Sarcoidosis of the external ear-literature review and report of a case [J]. The Journal of Laryngology & Otology, 2007, 121(3): 289 - 292.
- [10] Lhote R, Raskine L, Gottlieb J, et al. Cutaneous tuberculosis of the ear due to Mycobacterium bovis [J]. Annales de Dermatologie et de Venereologie, 2016, 143(10): 611 - 615.
- [11] Pruthi P, Munganda H, Bangia A, et al. Leprosy with atypical skin lesions masquerading as relapsing polychondritis [J]. Case Reports in Infectious Diseases, 2016, 2016: 7802423.

(收稿日期: 2021 - 03 - 08

修回日期: 2021 - 12 - 12)